

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1943

THESE

N°

289

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

par

Denise ZAIGUE

Née le 4 Mai 1910, à Vendeuvre-sur-Barse (Aube).

Présentée et soutenue publiquement le... **30 JUIN 1943** ...19...

CONTRIBUTION A L'ETUDE

DES

NAEVI PIGMENTAIRES

ET DE

LA PACHYDERMIE VORTICELLE

Président: M. BÉNARD, Professeur.

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, Rue Deparcieux, 29
1943

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du Candidat : **ZAIGUE.**

Prénom : **Denise.**

Date de soutenance :

Numéro d'ordre :

(Ces deux mentions seront complétées par le Service de la Bibliothèque)

ZAIGUE (Denise). -- Contribution à l'étude des naevi pigmentaires et de la pachydermie vorticellée. — Paris, Imp. R. Foulon, 1943, in-8°, 51 p., 1 fig.

(Thèse Médec. (Et.), Paris 1943, N°).

ZAIGUE (Denise). -- Contribution à l'étude des naevi pigmentaires et de la pachydermie vorticellée. — Paris, Imp. R. Foulon, 1943, in-8°, 51 p., 1 fig.

(Thèse Médec. (Et.), Paris 1943, N°).

ZAIGUE (Denise). -- Contribution à l'étude des naevi pigmentaires et de la pachydermie vorticellée. — Paris, Imp. R. Foulon, 1943, in-8°, 51 p., 1 fig.

(Thèse Médec. (Et.), Paris 1943, N°).

ZAIGUE (Denise). -- Contribution à l'étude des naevi pigmentaires et de la pachydermie vorticellée. — Paris, Imp. R. Foulon, 1943, in-8°, 51 p., 1 fig.

(Thèse Médec. (Et.), Paris 1943, N°).

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1943

THESE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

par

Denise ZAIGUE

Née le 4 Mai 1910, à Vendevre-sur-Barse (Aube).

Présentée et soutenue publiquement le.....19..

CONTRIBUTION A L'ETUDE

DES

NAEVI PIGMENTAIRES

ET DE

LA PACHYDERMIE VORTICELLE

Président: M. BÉNARD, Professeur.

PARIS

IMPRIMERIE R. FOULON

29, Rue Deparcieux, 29

1943



I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	OLONOVSKI.
Bactériologie	GASTINEL.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.....	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales.....	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CHABROL.
Pathologie chirurgicale	PETIT-DUTHAILLIS.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	AUBERTIN.
Hygiène et médecine préventive.....	N...
Médecine légale	DUVOIR
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	LIAN.
Pathologie expérimentale et comparée	Henri BENARD.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
	ABRAMI.
	FIESSINGER.
Clinique médicale	HARVIER.
	P-VALLERY-RADOT.
Hygiène et clinique de la première enfance....	CATHALA.
Clinique des maladies des enfants.....	Robert DEBRE.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	LEVY-VALENSI.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux.....	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CADENAT.
Clinique chirurgicale	BROCC.
	QUENU.
Clinique ophtalmologique	MONDOR.
Clinique urologique	VELTER.
	CHEVASSU.
	N...
Clinique d'accouchement	N...
	PORTES.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie ...	LEVEUF.
Clinique thérapeutique médicale	LOEPER.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	SENEQUE.
Clinique propédeutique	M. VILLARET.
Clinique de la Tuberculose	TROISIERS.
Clinique chirurgicale orthopédique	MATHIEU.
Clinique de cardiologie	DONZELOT.
Clinique de neuro-chirurgie	Clovis VINCENT.
Assistance Médico-sociale	N...
	DOGNON.
	GIROUD.
	HAZARD.
Professeurs sans chaire	JAYLE.
	JOANNON.
	OLIVIER.
	VERNE.

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.		MM.	
AMELINE	Pathologie chirurgicale.	DE GENNES	Pathologie médicale.
BARIETY	Pathologie médicale.	HAGUENAU	Pathologie médicale.
BERNARD (Etien.)	Pathologie médicale.	LACOMME	Obstétrique.
BESANÇON Justin.	Hydrologie.	LANTUEJOUL	Obstétrique.
BONNET	Bactériologie.	LAVIER	Parasitologie.
BOULIN	Pathologie médicale.	LELONG	Pathologie médicale.
BROUET	Pathologie médicale.	LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
BULLIARD	Histologie.	LENEGRE	Pathologie médicale.
CACHERA	Pathologie médicale.	Mlle J. LEVY	Pharmacologie.
CORDIER	Anatomie.	MARCHAL	Pathologie médicale.
COSTE	Pathologie médicale.	MENEGAUX	Pathologie chirurgicale.
COUVELAIRE (Roger)	Urologie.	MOLLARET	Pathologie médicale.
DELARUE	Anatomie pathologique.	MOUQUIN	Pathologie médicale.
DELAY	Pathologie médicale.	PATEL	Pathologie chirurgicale.
DEGREZ (H.).	Physique.	RENARD	Ophthalmologie.
DESOILLE	Médecine légale.	RICHEZ	Physiologie.
DIGONNET	Obstétrique.	SICARD	Pathologie chirurgicale.
DOGNON	Physique.	SOULIE	Pathologie médicale.
FEVRE	Pathologie chirurgicale.	SUREAU	Obstétrique.
FUNCK-BRENTANO	Pathologie chirurgicale.	TURPIN	Pathologie médicale.
GALLIARD	Parasitologie.	WILMOTH	Pathologie chirurgicale.
GARCIN	Pathologie médicale.		
Mlle GAUTHIER-VILLARS	Anatomie pathologique.		

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.		MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.	HUGUENIN	Anatomie pathologique.
CHAILLEY-BERT .	Physiologie.	LE LORIER	Obstétrique.
GUENIOT	Obstétrique.	NEVEU-LEMAIRE .	Parasitologie.
HEITZ-BOYER	Pathologie chirurgicale.	PIEDELIEVRE	Médecine légale.
		VAUDESCAL	Obstétrique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS
DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.

ALAJOUANINE .	} Clinique médicale
BRULE	
CHEVALLIER ..	
LAROCHE Guy ..	
MOREAU	
SEZARY	

MM.

BASSET	} Clinique chirurgicale.
GATELLIER	
DE GAUDART ..	
D'ALLAINES ..	
MOULONGUET ..	
MOURE	

MM.

ECALLE	} Clinique obstétricale.
VIGNES	

V. — CHARGES DE COURS

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
DECHAUME	Stomatologie.
N... ..	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MA MERE

A LA MEMOIRE DE MON GRAND-PERE

A MON PERE

En témoignage de ma reconnaissance et de ma très grande affection.

Qu'il soit remercié du fond du cœur de tout ce qu'il fit pour moi.

A CELLE QUI REMPLAÇA MA MERE

Que son dévouement trouve ici l'expression de ma profonde et affectueuse reconnaissance.

A MON MARI

A MA TANTE

A MES AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR H. BENARD

Professeur de la Chaire de Pathologie expérimentale et comparée
Médecin de l'Hôtel-Dieu
Officier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

En témoignage de respectueuse reconnaissance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR M. LIMOUZI

Médecin-Chef des Services d'Electro-Radiologie
et de Vénérologie de l'Hôtel-Dieu d'Orléans
Chevalier de la Légion d'Honneur

*Qui nous inspira le sujet de cette
thèse.*

*En témoignage de notre vive re-
connaissance.*

A MES MAITRES
DANS LES HOPITAUX DE TOURS

A MES MAITRES
DANS LES HOPITAUX D'ORLEANS

AVANT-PROPOS

Les naevi sont des anomalies d'une grande fréquence. Si on trouve parmi eux des formes qui ne gênent pas les sujets qui en sont porteurs, il n'en est pas de même de certains naevi pigmentaires.

D'autre part, les variétés des naevi sont si nombreuses que l'on trouve parmi celles-ci de véritables raretés. La pachydermie vorticellée du cuir chevelu en est une. Cette affection dont on connaît peu de cas, constitue une véritable curiosité pathologique. Elle appartient au groupe des naevi hypertrophiques.

Le diagnostic de cette dernière variété est facile, celui de la pachydermie vorticellée l'est beaucoup moins. En effet, elle laisse perplexe le praticien qui la rencontre pour la première fois et elle pose au théoricien un problème nosographique très difficile à résoudre.

Ces malformations, de nature bénigne, peuvent rester indéfiniment stationnaires. On peut donc s'abstenir dans ce cas de tout traitement, surtout s'il s'agit d'un naevus de petite dimension ne nuisant en aucune façon à l'esthétique.

Mais il est des naevi inesthétiques au premier chef, soit par leurs dimensions, soit par leur siège. D'autres, à la suite d'irritations diverses ou spontanément, subissent un accroissement lent, et peuvent se transformer en néoplasmes d'une très grande malignité. Dans ce cas, la nécessité d'une intervention est indiscutable.

L'électro-coagulation est le procédé de choix (RAVAUT).

La radiothérapie est généralement déconseillée (PÉRIN) comme pouvant créer une irritation locale, d'où transformation maligne possible des lésions.

L'exérèse chirurgicale a été jusqu'ici le seul traitement préconisé dans les pachydermies du cuir chevelu (LENORMANT).

Mais il est des cas où l'électro-coagulation est impossible (étendue de la lésion, pusillanimité du malade).

Le traitement chirurgical appliqué aux pachydermies vorticellées a souvent de nombreux inconvénients (hémorragie, grosse perte de substance).

Il nous a été donné de rencontrer, dans le service du Docteur LIMOUZI, Médecin Chef du Service d'électro-radiologie de l'Hôtel-Dieu d'Orléans, outre trois cas de naevi pigmentaires traités par l'électro-coagulation, deux cas de naevi pigmentaires et un cas de pachydermie vorticellée du cuir chevelu pour lesquels la radiothérapie a donné d'excellents résultats.

Après une étude rapide des naevi pigmentaires et de la pachydermie vorticellée du cuir chevelu en particulier, nous présenterons les observations des malades traités, puis les applications et la technique du traitement employé dont nous essayerons de mettre en lumière tout l'intérêt.

LES NAEVI PIGMENTAIRES

Les naevi groupent toutes les difformités circonscrites de la peau, d'origine embryonnaire ou évolutive survenant à un âge quelconque et évoluant avec une grande lenteur (DARIER).

On peut les classer en :

- naevi verruqueux,
- naevi vasculaires,
- naevi pigmentaires.

Ceux-ci prennent de nombreuses formes cliniques :

- tache hépatique,
- lentigo,
- naevus cellulaire banal,
- verrue molle,
- naevus achromique,
- naevus hypertrophique,

pachydermie vorticellée du cuir chevelu (qui rentre dans le cadre des naevi hypertrophiques et peut parfois être pigmentée).

A. — ETIOLOGIE et PATHOGÉNIE.

Le sexe féminin paraît être une cause prédisposante.

L'hérédité peut être invoquée dans beaucoup de cas et tient dans l'étiologie des naevi une place importante. Cette influence héréditaire ne se manifeste pas nécessai-

rement d'une manière univoque et ne respecte pas les barrières établies par la classification. C'est, en somme, la disposition aux difformités cutanées en général qui se transmet.

Les naevi pigmentaires forment un groupe très particulier dont le substratum anatomique est constitué par une anomalie des éléments pigmentaires cutanés à laquelle s'ajoute, dans les formes exubérantes, une prolifération cellulaire issue des nerfs cutanés. La distribution des éléments, certaines localisations paraissent commandées par des anomalies embryologiques. Le naevus hypertrophique constitue donc une tumeur congénitale nerveuse.

Il est fréquent d'observer chez des sujets atteints de naevi nombreux ou volumineux d'autres difformités congénitales (hydrocéphalie, idiotie, spina-bifida, etc...).

Deux de nos malades, dont on trouvera plus loin l'observation, présentent les anomalies suivantes :

l'une un épaissement de la cinquième vertèbre lombaire, de l'incontinence d'urine,

l'autre, une malformation des deux maxillaires, des oreilles, et six doigts à chaque main.

On peut donc être amené à voir dans les naevi, du fait de leur association fréquente avec des malformations congénitales, des stigmates de dégénérescence.

De plus, on trouve fréquemment sur un même sujet différentes formes de naevi : formes géantes associées à des productions de moindre taille ou de variété différente, ce « qui constitue dans certains cas un ensemble clinique qui peut soutenir la comparaison avec la maladie de Recklinghausen » ; MARGAROT pense que dans ce cas on se trouve en présence d'une véritable maladie naevique dans laquelle les éléments volumineux ont la signification de tumeurs majeures analogues à celles de la neurofibromatose. MARGAROT fonde la réalité de cette

maladie naevique sur des preuves histologiques et des preuves cliniques.

1. — *Preuves histologiques.*

On retrouve une cellule naevique presque identique dans ces différentes formes de néoplasies congénitales. Dans les naevi infiltrés les cellules naeviques envahissent le derme, disposées en boyaux, en cordons, en colonnes.

2. — *Preuves cliniques.*

Souvent on rencontre sur le même sujet un naevus hypertrophique accompagné de naevi de dimensions plus communes. Parfois aussi cette néoplasie géante est recouverte de naevi de second ordre, qui sont parfois eux-mêmes le siège de tumeurs plus petites mais de même signification.

A l'appui de sa thèse il cite une quinzaine de cas choisis dans la littérature médicale et quelques cas personnels et il conclut à une « véritable pachydermie naevique à laquelle on peut ajouter l'épithète de cellulaire pour la distinguer des épaisissements cutanés et des dermatolysies de la neurofibromatose ».

B. — ETUDE CLINIQUE.

La symptomatologie des naevi pigmentaires est réduite aux caractères physiques.

Ils se présentent sous la forme de tache ou de nappe plus ou moins vastes, de coloration variant du brun plus ou moins foncé au rose violacé, recouvrant en totalité ou en partie les épaules, le tronc, la face, les membres, le cuir chevelu. Cette tache ou cette nappe peuvent être planes ou, dans les formes hypertrophiques, être pachydermiques, plicaturées, constituées par des bourrelets cuta-

nés séparés par des sillons plus ou moins profonds rappelant les circonvolutions et les scissures cérébrales. Les tissus peuvent être d'une façon très variable, parfois sur le même sujet, ou de consistance mollassse ou relativement fermes.

Un malade de MARGAROT présente un vaste placard pachydermique plicaturé sur la totalité du dos, le côté gauche du corps, qui remonte en arrière sur la face postérieure du cou.

Le Docteur LIMOUZI nous communiqua la photographie d'un prisonnier de la maison centrale de Clairvaux, qu'il eut l'occasion d'examiner. Ce malade présente une vaste nappe naevique de couleur brun clair, occupant le tiers inférieur de la région dorsale, sa limite supérieure décrivant un V renversé, la région lombaire, la partie supérieure de la face postérieure de la cuisse gauche et les parties latérales de l'abdomen. Sur presque toute son étendue cette nappe est pachydermique, considérablement épaissie, mobile, et présente des sillons dont la direction générale est horizontale et qui rappellent les scissures cérébrales. Disséminés sur le dos, les membres, on trouve des naevi pigmentaires de petite taille et de dimensions variables.

C. — EVOLUTION.

Cette affection est congénitale. Parfois elle apparaît au cours de la première enfance et le plus souvent ne prend son complet développement qu'à un moment donné de l'existence pour devenir stationnaire.

Son accroissement peut survenir parfois sans cause apparente, ou bien sous l'influence de causes très diverses, telles que la grossesse, le cancer (BRUCK), un traumatisme, les infections (typhoïde, syphilis héréditaire). Les naevi pigmentaires peuvent ainsi se transformer en néoplasmes d'une très grande malignité.

GOUGEROT les considère comme des néoplasies bénignes vivantes, évolutives, en rapport avec un terrain naevique et déclenchées par des incidents pathologiques divers.

D. — ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

Les naevi pigmentaires et les naevi hypertrophiques en particulier sont constitués par des amas de cellules naeviques presque exclusivement.

Dans les naevi pigmentaires banaux les thèques de cellules naeviques sont parsemées de nombreux mélanoblastes rameux.

La cellule naevique est l'élément absolument spécifique que l'on ne rencontre pas dans la peau normale ni dans d'autres types de tumeurs. C'est un gros élément à limites nettes, globuleux ou polyédrique, à noyau volumineux arrondi ou un peu échancré, renfermant une chromatine abondante. Son protoplasma abondant est beaucoup plus clair que celui des éléments malpighiens.

Les cellules naeviques se multiplient par division directe et forment des amas globuleux auxquels on donne le nom de thèques.

Les cellules naeviques émigrent dans le tissu conjonctif. Lorsqu'elles siègent dans le derme elles sont entourées d'un mince anneau collagène.

ETUDE DE LA PACHYDERMIE VORTICELLEE

Sous le nom de pachydermie vorticellée ou plicaturée du cuir chevelu (AUDRY) ou *Cutis verticis gyrata* (UNNA) ou cuir chevelu encéphaloïde (CALLE), on désigne une néoformation caractérisée par un épaissement considérable du cuir chevelu avec laxité anormale de la peau du crâne, épaissement qui détermine l'apparition de bourrelets séparés par des sillons de profondeur variable.

Cette affection tire son intérêt :

de la véritable curiosité pathologique qu'elle constitue,

du fait qu'elle pose un problème nosographique très difficile à résoudre,

de la nécessité d'un traitement bien conduit.

Nous nous étendrons plus longuement sur cette variété rare de naevi dont nous avons vu un cas à l'hôpital d'Orléans.

A. — RAPPEL HISTORIQUE.

Les premiers cas de pachydermie vorticellée ont été signalés en 1906 par JADASSOHN, au Congrès de la Société de dermatologie allemande.

UNNA en 1907 en publia trois observations; il décrivit cette affection sous le nom de « *Cutis verticis gyrata* », et pensa à une origine naevique.

VON VERESS en 1908 en publia onze cas. D'après lui,

cette affection serait l'expression d'une dermite chronique.

AUDRY publia en 1909 la première observation française et en fit une malformation acquise.

CALLE créa le terme « cuir chevelu encéphaloïde » et en publia deux cas en 1913 pour lesquels il ne détermina aucune étiologie.

MALARTIC et OPIN en rapportent une observation à la Société de Chirurgie de Paris en 1911. Ils en avaient les premiers fait avec succès la cure chirurgicale.

De nouvelles observations sont bientôt rapportées par ROUVIÈRE, FOSTER et ADRIAN, FISCHER, ALIBERT.

LENORMANT en publie deux cas en 1920. Il signale la rareté de cette affection dont il compte une trentaine de cas dans la littérature médicale. Il pense que l'affection n'est pas exceptionnelle quand on la recherche systématiquement.

MARGAROT en 1923 présente un cas de pachydermie vorticellée du cuir chevelu qu'il fait rentrer dans le cadre de la pachydermie naevique cellulaire.

Depuis, d'autres observations de pachydermie vorticellée furent rapportées. Cette affection n'en demeure pas moins très rare.

B. — ÉTILOGIE ET PATHOGÉNIE.

La race, l'âge ne semblent jouer aucun rôle. Il est difficile de fixer avec exactitude le début d'une affection que beaucoup de malades ne soupçonnent même pas.

Un malade de VON VERESS avait 22 ans.

Chez le malade de VIGNOLO-LUTATI l'affection avait débuté à l'âge de 18 ans, mais il avait 49 ans quand il fut observé.

Les deux malades de CALLE avaient 20 ans. Chez l'un, la malformation avait été reconnue à l'âge de 10 ans.

L'affection était reconnue depuis la naissance chez le malade de MALARTIC et OPIN et le malade de LENORMANT.

D'après la statistique de GEORGESCO (33 sur 36 cas) le sexe masculin serait plus souvent atteint. VON VERESS ne l'a jamais observée que chez des adultes du sexe masculin.

Cette affection serait l'apanage des chevelures brunes ou noires. Mais cette notion comporte des exceptions (CALLE) et n'a qu'une importance secondaire.

La pachydermie vorticellée n'est pas en général héréditaire (MARGAROT). Elle revêt cependant un caractère familial dans une observation de GIRAUD et BERT où, d'après les dires du malade et à des degrés différents, son père, son fils et l'un de ses neveux seraient atteints de pachydermie vorticellée du cuir chevelu.

Cette affection peut être ou congénitale ou survenir à une époque quelconque de la vie.

Sa pathogénie a été longtemps méconnue et actuellement elle est encore très discutée.

JADASSOHN rapproche la pachydermie vorticellée de l'éléphantiasis congénital.

Pour UNNA, elle provient d'une hypertrophie du cuir chevelu. Il admet en même temps la possibilité d'une origine naevique.

ADRIAN pense à une discordance entre le développement exagéré du tégument et la réduction du diamètre sagittal du crâne. On l'observe souvent chez les brachycéphales et elle coexiste parfois avec l'acromégalie.

D'autre part, on a pu relever parfois l'existence d'un état inflammatoire chronique antérieur du cuir chevelu.

VON VERESS cite trois cas de pachydermie vorticellée avec impetigo ou eczéma, un cas avec psoriasis.

Un malade de POSPELOW avait eu cinq ans auparavant un eczéma de la tête.

BOGROW cite un cas avec érysipèle. ROUVIÈRE un cas avec acné chéloïdienne.

PERIN, dans un cas de pachydermie vorticellée, note l'existence d'un fait particulier : le prurit à distance qui amena le malade à venir consulter mais sur l'existence duquel il ne tire cependant aucune conclusion.

MALARTIC, OPIN, LENORMANT et CIVATTE ont été les premiers à aboutir à cette conclusion que la pachydermie vorticellée n'est qu'un naevus hypertrophique du cuir chevelu. Ils ont en effet constaté, dans certains cas, l'existence de cellules naeviques dispersées ou groupées dans l'épaisseur du derme et rappelant la structure des naevi cellulaires.

LENORMANT considère « qu'il y aurait lieu de distinguer deux variétés de pachydermie vorticellée du cuir chevelu : l'une d'origine inflammatoire, généralement limitée, se rencontrant surtout à l'âge adulte et dont l'apparition est en rapport avec les inflammations chroniques du cuir chevelu; l'autre, véritable malformation toujours congénitale, le plus souvent étendue à une grande partie du cuir chevelu, qui s'apparente anatomiquement de très près aux naevi et qui n'est en somme, suivant l'expression de MALARTIC et OPIN, qu'un naevus géant du cuir chevelu ».

Dans un cas de MARGAROT et un cas de LENORMANT, la présence de nombreux petits naevi disséminés sur toute la surface du corps, ou sur la face, montre bien le rapport qui existe entre ces tumeurs congénitales et la pachydermie vorticellée.

On peut donc conclure que si chez divers sujets l'anomalie est acquise et présente tous les caractères d'une dermite chronique, chez un certain nombre, la pachydermie vorticellée traduit une malformation congénitale dont l'histologie démontre la nature naevique. Son association à une éruption profuse de naevi de types divers peut réaliser une véritable maladie naevique (MARGAROT).

Enfin, la pachydermie vorticellée peut être accompagnée d'anomalies morphologiques. Un malade de PAYEN-

NEVILLE et STEWART, atteint de pachydermie plicaturée du cuir chevelu, présente des troubles du développement squelettique (exiguïté de la taille, longueur anormale relative des membres, spina-bifida, petites dimensions de la boîte crânienne), insuffisance génitale (absence d'appétit sexuel, réduction de volume des testicules). Un de nos malades, dont on trouvera plus loin l'observation, présente une malformation des maxillaires, des oreilles et 6 doigts à chaque main.

La pachydermie vorticellée peut donc apparaître par son caractère congénital et les anomalies dont elle s'accompagne, comme un trouble du développement. « Il est toujours assez tentant, dans ces cas, de mettre en cause la glande stimulante, somato et gonadotrope par excellence, l'hypophyse. Les associations déjà connues de la pachydermie plicaturée avec l'acromégalie, avec des syndromes adiposo-génitaux caractérisés, tendent à renforcer cette opinion, sans que le mécanisme de la pachydermie et le « *primum movens* » en soient d'ailleurs, pour cela, éclaircis » (PAYENNEVILLE et STEWART).

C. — ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

Examinée au microscope, la pachydermie vorticellée du cuir chevelu semble au premier abord caractérisée par des lésions histologiques extrêmement complexes.

MALARTIC et OPIN, LENORMANT et CIVATTE ont constaté dans certains cas l'existence de cellules naeviques. Ils constatent sur des pièces enlevées opératoirement des altérations anatomiques sans caractères inflammatoires, identiques à celles décrites par DARIER dans les naevi.

D'après DELANNOY et DRIESSENS, la pachydermie vorticellée est tout d'abord caractérisée par une hypertrophie scléreuse intense et progressive du cuir chevelu. D'épais tractus fibreux partent de l'aponévrose épicroânienne jusqu'à la base du derme à la manière « d'arches

de viaduc ». Leur point d'appui apical seul se déplace, à mesure que la maladie évolue. Il se produit donc des plis et des sillons, car l'abaissement progressif des insertions supérieures des fibres radiaires détermine un tiraillement des revêtements dermiques et épidermiques.

Le mécanisme de la formation et de l'épaississement des tractus conjonctifs consiste dans l'apparition d'une foule de foyers de fibrillogénèse conjonctive. Cette fibrillogénèse est en relation directe avec l'existence de nodules de cellules néo-formées qui se transforment progressivement en éléments fibroblastiques caractérisés. On retrouve ces nodules en abondance dans la base du derme et dans les espaces interradiaires. Ce sont ces cellules naeviques subissant une différenciation conjonctive intense qui sont responsables de la transformation pachydermique du cuir chevelu.

Pour CURTISS, la pachydermie vorticellée constitue de véritables naevo-fibromes, avec dysembryoplasie pilo-sébacée (bourgeons pilaires rudimentaires, follicules pileux atrophiés, absence de tissu élastique). VON VERESS décrit également un processus atrophique portant sur les fibres élastiques, les glandes sébacées et surtout les glandes sudoripares.

En résumé, au point de vue histologique, on peut distinguer deux sortes de lésions :

- 1° lésions hypertrophiques et hyperplasiques touchant le tissu conjonctif avec différenciation conjonctif intense subie par les cellules naeviques;
- 2° lésions atrophiques de certains éléments normaux du cuir chevelu : appareil pilo-sébacé, appareil sudoripare, tissu élastique.

La présence de cellules naeviques, avec hypertrophie du tissu conjonctif, et atrophie de certains éléments normaux du cuir chevelu caractériserait donc certaines pachydermies.

Mais, d'autre part, dans un cas relaté par PERIN, la biopsie pratiquée à cheval sur le bourrelet médian et le sillon voisin montre les lésions suivantes :

épiderme normal ou aminci, derme épaissi et présentant des lésions inflammatoires constituées par des infiltrats de cellules rondes, hypertrophie du tissu conjonctif, avec les fibres élastiques, les glandes sudoripares, les follicules pilo-sébacés normaux. En aucun point on ne trouve trace de cellules naeviques.

Lésions inflammatoires, absence de cellules naeviques, absence de lésions des éléments normaux du cuir chevelu caractérisent donc cette forme de pachydermie.

On peut donc distinguer deux structures :

- une structure naevique,
- une structure inflammatoire.

PERIN pense que la structure inflammatoire est l'apanage des formes circonscrites ou peu étendues alors que la structure naevique serait au contraire le fait des formes généralisées. Cependant il ne tire aucune conclusion générale et pense que la distinction des formes n'est peut-être pas toujours aussi tranchée.

En effet, l'examen histologique de la tumeur d'un malade de MASSIA atteint de pachydermie vorticellée à forme circonscrite montre à la fois la présence de tissu conjonctif et de cellules naeviques et l'absence de tissu inflammatoire. Peut-être s'agit-il, dans ce cas, d'une forme anatomique de transition entre les types habituellement décrits.

Le problème anatomo-pathologique de la pachydermie vorticellée ne semble donc pas encore résolu.

D. — ETUDE CLINIQUE.

a) *Les caractères physiques* constituent à eux seuls la presque totalité de la symptomatologie.

La pachydermie vorticellée se manifeste par de l'hypertrophie du cuir chevelu avec laxité anormale de la peau du crâne. La surface cutanée, plus étendue que la calotte sous-jacente, se soulève, s'étale et se plisse, réalisant des bourrelets séparés par des sillons (MARGAROT). L'orientation de ces sillons est variable. Parfois les bourrelets sont séparés par des sillons longitudinaux ou transversaux. C'est la forme décrite par VON VERESS sous le nom de « *Cutis verticis striata* ».

D'autres fois, les sillons disposés en tourbillons donnent à la tumeur un aspect cérébriforme : c'est la *Cutis verticis gyrata* de UNNA ou pachydermie vorticellée (vortex : tourbillon).

Les sillons sont de profondeur variable et deviennent souvent linéaires par tassement réciproque.

La tumeur ainsi formée par juxtaposition des bourrelets est mobile sur les plans profonds, parfois hyperpigmentée comme dans un cas de MALARTIC et OPIN, ou de coloration jaunâtre et glabre. Souvent quelques poils apparaissent au fond des sillons.

La sécrétion sébacée est exacerbée. Le cuir chevelu est gras au toucher et l'enfouissement des sécrétions au fond des sillons peut provoquer de l'infection locale et produit une odeur de « suint » caractéristique.

Le siège de cette tumeur est généralement au niveau de la région postérieure du cuir chevelu, entre le vertex et la protubérance occipitale externe. Il peut s'étendre également à la région frontale, pariétale, temporale. Un malade de VON VERESS présente trois foyers nettement distincts. Un autre est porteur d'une plaque occupant toute la moitié postérieure du crâne. Le malade de LENORMANT a la presque totalité du cuir chevelu recouverte par une plaque de pachydermie.

Généralement, les cheveux voisins restent normaux; cependant l'affection peut entraîner la chute totale des cheveux (le malade de LENORMANT portait une perruque depuis l'âge de 13 ans).

b) *Les symptômes fonctionnels* se réduisent à peu de choses : du prurit, une vague sensation de lourdeur, de la céphalée, une odeur buthyrique prononcée due à une sécrétion sébacée exagérée. Ces signes fonctionnels très prononcés dans les formes étendues sont alors pénibles pour le malade.

c) On observe *deux variétés* de pachydermie vorticellée (PERIN) :

une forme étendue, où le cuir chevelu est formé dans sa totalité de gros bourrelets disposés en tous sens, d'aspect cérébriforme. Un malade de LENORMANT présentait une néoformation de proportion telles que la nuque et le pavillon de l'oreille étaient recouverts;

une forme circonscrite, siégeant le plus souvent au niveau de la région occipitale, réduite à quelques bourrelets parallèles ou obliques se distinguant très nettement de l'aspect cérébroïde de la forme précédente. La forme circonscrite, bien que rare, n'est pas aussi exceptionnelle qu'on le croit; elle est plutôt assez fréquemment méconnue (PERIN). Elle ne s'accompagne généralement pas de troubles fonctionnels.

Les formes étendues, le plus souvent congénitales, constitueraient des naevi hypertrophiques; les formes circonscrites, acquises, seraient d'origine inflammatoire (PERIN).

d) *L'évolution* est variable. Parfois, l'affection, congénitale, reste stationnaire indéfiniment; ou bien, sous l'influence de causes indéterminées, la tumeur augmente, avec plus ou moins de rapidité, mais inexorablement et simultanément sur toute l'étendue du territoire touché. L'affection n'est jamais spontanément régressive.

e) *Est-ce une tumeur maligne ?*

Due à une prolifération intense d'éléments épithéliaux, avec infiltration considérable du stroma conjonctif,

cette affection se propage par infiltration, de proche en proche, comme un néoplasme. D'après CURTIS, cette infiltration se ferait par voie lymphatique. Il serait donc difficile de refuser à cette prolifération le caractère de malignité.

Et cependant, la pachydermie vorticellée se manifeste cliniquement comme une tumeur d'allure bénigne. CURTISS pense qu'elle ne doit son caractère relativement bénin qu'à l'organisation très avancée des tissus néoformés.

Il est difficile de fixer le pronostic; les faits manquent sur ce point, car peu d'observations comportent une suite évolutive suffisamment longue, la plupart des sujets ayant été rapidement perdus de vue.

TRAITEMENT DES NAEVI PIGMENTAIRES

1° GÉNÉRALITÉS.

Le plus grand nombre de naevi pigmentaires qui, comme le lentigo ou grain de beauté, constituent de petites taches sans extension et ne sont l'occasion d'aucun trouble, ne sont justiciables d'aucune thérapeutique.

Le traitement n'est indiqué que dans le cas de naevi inesthétiques, ou qui ont tendance à s'étendre, à s'épaissir, ou qui, soumis à des causes d'irritation répétée (rasoir, frottement d'un appareil herniaire, etc...) sont susceptibles d'une transformation néoplasique.

Les naevi d'origine congénitale peuvent parfois, avec le temps, s'atténuer, mais ces disparitions sont très rares en proportion du nombre des naevi qui persistent ou augmentent de dimensions au fur et à mesure que le sujet prend de l'âge. On a donc intérêt à pratiquer le plus tôt possible chez l'enfant le traitement des naevi de taille importante. L'avantage de cette méthode précoce est de détruire une lésion évolutive avec le minimum de frais. Mais il faut apporter un soin extrême à obtenir chez l'enfant une destruction esthétique du naevus, car sa cicatrice grandit avec lui.

Généralement le traitement spécifique n'a pas d'influence sur les naevi développés chez l'enfant hérédosyphilitique. D'après GOUGEROT, le traitement anti-syphilitique peut exceptionnellement enrayer l'évolution d'un naevus naissant mais il est sans effet sur un naevus adulte.

Deux principes fondamentaux doivent être à la base de tout traitement des naevi :

L'emploi du bistouri dans le cas de naevi soupçonnés de transformation maligne cause des désastres en provoquant l'essaimage des cellules néoplasiques et doit être rejeté de parti pris. « L'excision chirurgicale même en apparence complète est de tous les modes d'intervention celui qui est le plus souvent suivi de généralisation hâtive. On doit donc y renoncer » (DARIER).

D'autre part, les naevi hypertrophiques doivent être traités énergiquement. Il vaut mieux ne pas toucher à ces sortes de naevi plutôt que de leur appliquer un traitement irritatif qui peut parfois amorcer une transformation maligne.

2° TRAITEMENT LOCAL PAR LES AGENTS CHIMIQUES.

Nous les mentionnerons pour mémoire. Les acides acétique, phénique, nitrique, sulfurique, la potasse caustique, le collodion au sublimé, au chlorure de zinc, les applications locales de pâte au calomel sont inefficaces et aujourd'hui abandonnés.

3° TRAITEMENT LOCAL PAR LES AGENTS PHYSIQUES.

La cryothérapie décolore les pigmentations et parfois peut même affaiblir certains naevi cellulaires peu saillants. Elle laisse de belles cicatrices mais son application est limitée car son effet caustique superficiel ne permet pas son emploi dans les naevi qui exigent une destruction profonde. Son action est particulièrement active sur les naevi tubéreux vasculaires.

L'électrolyse négative a été jusqu'à ces dernières années le procédé le plus employé et le plus efficace. Sa sécurité est absolue, les cicatrices ont bel aspect. Si l'on craint une transformation maligne, l'électrolyse sera

énergique, dépassant les bords du naevus; la cicatrice sera alors moins belle parce que déprimée. Ces considérations esthétiques n'interviennent évidemment pas si on doit traiter un naevus bleu susceptible de se transformer en mélanosarcome et pour lequel une application profonde est nécessaire.

Mais en fait l'électrolyse ne peut s'appliquer qu'aux naevi de petite taille. Elle est lente, douloureuse et de ce fait insupportable pour le malade dans le cas de lésion étendue. Elle agit particulièrement bien dans les petits naevi vasculaires.

La galvanocautérisation et la thermocautérisation peuvent parfois être dangereuses (PERIN). Cependant « bien manié avec finesse et précision, le galvanocautère est un instrument merveilleux et dont très peu de médecins connaissent les emplois multiples » (SABOURAUD).

L'électro-coagulation est le procédé de choix (RAVAUT). Elle permet une action profonde et son emploi est surtout indiqué dans les formes exubérantes et particulièrement les formes en voie de transformation maligne. Dans ces cas, « la tumeur doit être immédiatement détruite par électrolyse ou électro-coagulation massive, à l'exclusion du bistouri qui doit être rejeté de parti pris » (PERIN). Le bistouri diathermique qui coagule franchement les tissus coupés semble ne pas donner lieu aux mêmes dangers que le bistouri ordinaire (MEYER et SAIDMAN).

La radiothérapie et la radiumthérapie sont employées dans le traitement des naevi d'origine vasculaire où elles donnent d'excellents résultats. Elles sont généralement déconseillées dans le traitement des naevi pigmentaires. PERIN estime qu'elles peuvent être dangereuses. Néanmoins, la radiothérapie est préconisée par COSTE (de Lyon), qui donne une séance unique de rayons non filtrés.

Or, il semble bien que la radiothérapie agisse sur certaines formes de naevi autres que les naevi vasculaires.

Dans le service du docteur LIMOUZI, nous avons eu à traiter deux malades atteintes : l'une, d'un naevus pigmentaire très saillant développé au niveau de la région temporale et de la région palpébrale; l'autre, de naevi de même nature siégeant au niveau de la racine du nez et au niveau de la région temporale gauche. Nous les avons traitées par la radiothérapie, le traitement par l'électro-coagulation étant impossible dans les deux cas. Les résultats nous en ont semblé particulièrement intéressants.

Nous présentons, outre trois observations de malades traités par l'électro-coagulation, les observations de ces deux malades et la technique employée, et nous essayerons de tirer des applications pratiques de l'emploi de la radiothérapie dans le traitement de ces sortes de naevi.

OBSERVATIONS

Observation I. — Personnelle.

Marcel M..., 14 ans, présente depuis l'enfance de petits naevi pigmentaires du cou, saillants ou pédiculés, siégeant à gauche, à trois travers de doigt au-dessous de l'angle de la mâchoire et s'étendant sur 7 centimètres en un semi irrégulier avec une masse plus volumineuse de trois centimètres de long sur un centimètre de large au centre de la région. D'autre part, des semis de naevi de même nature, légèrement saillants, mais non pédiculés, siègent dans la région dorsale droite, dans la région lombaire à droite, dans la région sacrée à gauche et sur le côté droit du cou.

Nous faisons trois séances d'électro-coagulation.

Résultat esthétique convenable : cicatrice rosée et plane.

Observation II. — Personnelle.

M. G..., fillette de 13 ans, présente un naevus pigmentaire au niveau du cou, à gauche.

Ce naevus, d'apparition tardive (quelques mois seulement avant que la malade vienne consulter) se présente sous la forme d'une plaque ronde, surélevée, de petite dimension (un centimètre et demi de diamètre), de couleur brun clair, et présentant en son milieu un élément saillant pédiculé. On ne signale pas d'autres éléments naeviques.

Une seule séance d'électro-coagulation.

Bon résultat esthétique : la cicatrice est souple, non saillante, de couleur rosée.

Observation III. — Personnelle.

Mlle T..., 18 ans. Cette jeune fille présente au niveau de la nuque un naevus pigmentaire saillant, depuis l'âge de 11. ans. D'abord stationnaire, ce naevus augmente de dimension assez rapidement. La malade consulte alors un dermatologiste qui préconise la neige carbonique et un traitement opothérapique, la jeune fille étant mal réglée. Les règles s'améliorent, mais les dimensions du naevus continuent à s'accroître. C'est alors que la malade vient consulter le docteur LIMOUZI. A ce moment, on constate, au niveau de la nuque, l'existence d'une plaque pachydermique de 5 centimètres de long sur 3 de large, couverte de sillons dirigés dans tous les sens, de consistance relativement ferme, de couleur brun clair, légèrement mobile sur les plans profonds. L'accroissement de cette plaque d'abord lent, s'accélère depuis deux mois environ. A droite de cette plaque pachydermique deux petites taches naeviques dont la malade a remarqué depuis peu l'existence.

Mlle T..., qui a toujours été mal réglée, a de plus de l'incontinence d'urine, de la colibacillose et une malformation de la cinquième vertèbre lombaire caractérisée par un épaississement de l'apophyse transverse.

La malade étant particulièrement exigeante, nous avons traité les lésions par secteurs successifs afin de lui permettre de juger du résultat. A ce propos, on peut signaler qu'il est utile de prévenir les malades de la probabilité d'une cicatrice qui, bien que préférable à la lésion initiale, peut parfois décevoir des malades exigeants ou revendicateurs.

Traitement : 5 séances d'électro-coagulation.

Le résultat esthétique est parfait, les cicatrices sont souples, rosées, et la malade est très satisfaite du traitement.

Ajoutons que nous avons employé la technique suivante dans le traitement de ces trois cas :

anesthésie locale à la syncaïne ou à l'allocaïne,

une ou plusieurs séances d'électro-coagulation suivant l'étendue des lésions à traiter,

emploi de l'appareil à ondes courtes Chenaille et Raulot-La-pointe.

Observation IV. — Personnelle.

Mme L. P..., 34 ans, présentait depuis la naissance une production naevique pigmentaire saillante au niveau de la paupière supérieure et inférieure de l'œil droit et dont elle ne s'inquiétait pas car cette néoformation, de petite taille, restait stationnaire. Son accroissement brusque et très rapide l'amène à consulter le docteur LIMOUZI,

Cette néoformation se présente sous la forme d'une plaque pachydermique de couleur café au lait clair, fortement en saillie, de consistance mollassse, mobile sur les plans profonds et qui occupe la paupière supérieure et inférieure au niveau de la commissure palpébrale et déborde largement la région temporale. Cette plaque gêne considérablement l'occlusion de la paupière et provoque de l'ectropion et de la conjonctivite.

L'électro-coagulation était à rejeter pour deux raisons :

— tout d'abord, étant donné le siège de la tumeur, on pouvait redouter l'occlusion de la paupière par cicatrice rétractile,

— de plus la tumeur, très saillante, aurait exigé de nombreuses séances d'électro-coagulation.

Le docteur LIMOUZI institue donc un traitement radiothérapique.

Il traite d'abord la région extra-palpébrale par 5 séances de radiothérapie, avec un filtrage de 4 mm. aluminium, à 26 centimètres de l'anticathode : 300 R par séance.

Puis, trois mois plus tard, deux séances sur la région palpébrale : 300 R par séance.

Pendant les premières semaines qui suivent le traitement, la lésion est le siège d'une réaction qui s'atténue progressivement, puis la saillie du naevus diminue. La malade est examinée 7 mois après le début de l'irradiation. Le résultat est très satisfaisant : la pigmentation a presque totalement disparu, le naevus est considérablement affaissé, ses dimensions sont très réduites. L'ectropion a disparu et il n'y a plus occlusion de la paupière.

Observation V. — Personnelle.

Mme B..., 44 ans, présente depuis la naissance, plusieurs formations naeviques sur le visage, qui, longtemps stationnaires, se développent insidieusement. Mme B... vient consulter une première fois le docteur LIMOUZI. A ce moment, ces formations naeviques se présentent sous la forme d'excroissances de couleur café au lait, légèrement plicaturées, siégeant l'une sur la région frontale au niveau de la racine du nez, les deux autres sur la tempe gauche. Ces deux dernières moins colorées, sont plus saillantes. Ces excroissances atteignent alors la dimension d'une pièce de 50 centimes. Le docteur LIMOUZI propose à la malade de la traiter par l'électro-coagulation. Peu courageuse, elle refuse le traitement.

Un an plus tard, inquiète de l'extension des lésions qui se pigmentent de plus en plus, elle vient de nouveau consulter le docteur LIMOUZI. A ce moment, les formations naeviques ont atteint chacune la dimension d'une pièce de deux francs. Mais elle ne se résout pas à se faire traiter par l'électro-coagulation.

Devant la pusillanimité de la malade, le docteur LIMOUZI lui propose un traitement radiothérapique qu'elle accepte.

Les lésions siégeant au niveau de la tempe gauche sont tout d'abord traitées : une séance de radiothérapie, avec un filtrage de 1 mm. aluminium, à 25 centimètres de l'anticathode : 650 R.

Puis deux séances à raison de 500 R par séance, soit au total 1.650 R.

Le naevus siégeant au niveau de la racine du nez est traité par : trois séances avec un filtrage de 1 mm. aluminium, à 25 centimètres de l'anticathode : 650 R par séance. Au total : 1.950 R.

Bons résultats : l'évolution est enrayée, les naevi sont affaissés et dépigmentés, résultats constatés environ 6 mois après le traitement.

AVANTAGES DE LA RADIOTHERAPIE DANS LE TRAITEMENT DE CERTAINS NAEVI PIGMENTAIRES

Nous voyons donc, d'après ces deux dernières observations, que les différents traitements étudiés précédemment ne sont pas toujours applicables.

La cryothérapie agit seulement sur les naevi pigmentaires plans. Elle est inopérante dans les cas qui exigent une destruction plus profonde.

L'électrolyse est lente, douloureuse, inapplicable dans les tumeurs étendues.

L'électro-coagulation reste le procédé de choix. Cependant, il est des cas où son emploi est impossible : extension importante du naevus, siège de la lésion (une de nos malades avait un naevus pigmentaire au niveau de la paupière), pusillanimité du sujet (une autre malade avait refusé le traitement par l'électro-coagulation).

De plus, il faut se méfier des cicatrices disgracieuses laissées par l'électro-coagulation chez les sujets chéloïdiens, parfois plus fâcheuses que la lésion elle-même.

Il semble donc que la radiothérapie puisse se substituer aux autres traitements dans ces différents cas où leur application est difficile ou même impossible.

En effet, la radiothérapie permet une action profonde, elle est applicable aux naevi de grandes dimensions et quel que soit le siège de la tumeur. Elle est très bien acceptée par les malades.

Sans doute, son action n'est-elle pas immédiate; mais

c'est un faible inconvénient quand on cherche seulement le résultat esthétique et que l'évolution de la tumeur n'exige pas sa disparition rapide.

Sans doute aussi, la radiothérapie ne aïtf pas disparaître complètement la lésion; mais le résultat est incontestablement préférable à l'inesthétique naevus, lorsqu'aucun autre traitement ne peut être employé. En effet, la radiothérapie *arrête l'évolution du naevus, réduit même ses dimensions, l'affaisse, lui rend une coloration presque normale.*

La radiothérapie, dans le traitement des naevi pigmentaires, doit être employé à *haute dose*, selon la méthode de COSTE, sans filtrage, ou avec un très léger filtrage.

Il ne faut pas perdre de vue *qu'on ne doit jamais l'employer sur les naevi à tendance maligne* pour lesquels l'électro-coagulation demeure le seul traitement.

TRAITEMENT DE LA PACHYDERMIE VORTICELLEE

Le traitement de la pachydermie vorticellée ne se discute pas lorsqu'elle atteint les dimensions de la généralité des cas publiés jusqu'à maintenant. Sans parler de la considération esthétique bien compréhensible, cette tumeur, lorsqu'elle est étendue à tout le cuir chevelu, peut provoquer des troubles fonctionnels très gênants, lourdeur, prurit, suintement pénible, infection surajoutée. Enfin, la pachydermie vorticellée peut être à tendance extensive, et il faut toujours penser à une dégénérescence maligne possible, bien que sur 130 cas connus on n'ait jamais trouvé de dégénérescence en naevo-carcinome.

La pachydermie vorticellée du cuir chevelu doit être traitée chirurgicalement (LEMORMANT). La première tentative de ce genre a été faite par MALARTIC et OPIN sur un de leur malade, en 1909. Ils emploient la technique suivante : intervention à quatre reprises différentes, avec deux mois d'arrêt entre chaque opération.

Depuis, plusieurs cas ont été traités par l'exérèse chirurgicale. LENORMANT avait traité sa première malade par 87 séances d'électrolyse sans résultat. Il préconise le traitement chirurgical car « aucun caractère clinique ou anatomique ne peut faire redouter une évolution maligne ou une récurrence après exérèse ». Il donne de ce traitement les indications suivantes.

Dans les formes très limitées, il trouve sa meilleure indication, car la perte de substance est minime. Seule-

ment, ces formes limitées passent inaperçues car, sans troubles fonctionnels, elles ne gênent pas le malade.

Dans les formes diffuses, l'intervention est discutable. On ne peut enlever tout en bloc, la réparation serait impossible. LENORMANT conseille dans ce cas d'enlever des tranches de tumeur. Ce qui donne une légère amélioration esthétique. De plus, les tractions exercées par les fils agissent sur les parties non enlevées et diminuent la hauteur des bourrelets.

Lorsque cela est possible, LENORMANT préconise l'ablation large en un seul temps. Toute la difficulté de l'intervention réside dans la perte de substance; pour y remédier, on pratique des greffes, soit immédiatement, soit au bout de quelques jours quand la plaie est en plein bourgeonnement.

Le cuir chevelu se cicatrice après opération aussi complètement et rapidement qu'un cuir chevelu normal. La cicatrice est glabre et un peu irrégulière. Il n'y a pas de récurrence connue; MALARTIC et OPIN ont revu leur malade dix ans après l'opération, la guérison se maintient. La chirurgie peut donc améliorer utilement la situation des sujets atteints de pachydermie vorticellée du cuir chevelu (LENORMANT).

Il semble cependant que la radiothérapie, jusqu'ici inemployée dans le traitement de cette affection, puisse donner de bons résultats. La petite malade traitée dans le service du docteur LIMOUZI en est une preuve.

OBSERVATION (*Personnelle*).

L'enfant L... Micheline, âgée de trois mois, est amenée par sa mère à la consultation du docteur LIMOUZI, à l'hôpital d'Orléans. Née avant terme de parents bien portants, elle a deux frères et sœur en bonne santé, et présente depuis sa naissance une importante lésion du cuir chevelu.

Au niveau de la région temporo-pariétale gauche, le cuir chevelu est considérablement épaissi sur une surface irrégulièrement ovalaire, atteignant verticalement 6 centimètres et transversalement 4 centimètres, et forme une saillie importante particulièrement marquée au niveau de la partie antérieure. Sur les trois quarts postérieurs de la surface de la lésion, l'épaississement du cuir chevelu a pour conséquence la formation de sillons disposés en Y, d'orientation variable et rappelant les scissures cérébrales. Au niveau du quart antérieur, la tumeur est constituée par une série d'élevures mamelonnaires prenant le curieux aspect de grains de raisin et séparées par des scissures irrégulières. Cette tumeur est glabre, de coloration rose pâle, et mobile sur les plans profonds.

L'enfant présente en outre une malformation des maxillaires, du pavillon de l'oreille et six doigts à chaque main. L'état général est bon. Aucun membre de la famille n'est atteint de semblable malformation. Le B. W. de la mère est négatif.

Le docteur LIMOUZI institue le traitement radiothérapique suivant au niveau de la région temporo-pariétale :

8 séances (une par semaine), tube Coolidge, filtrage 3 mm. aluminium, à 25 centimètres de l'anticathode : 180 R par séance.

Arrêt du traitement repris cinq mois plus tard :



2 séances à 4 jours de distance, filtrage 3 mm. aluminium, à 25 centimètres de l'anticathode : 300 R par séance.

L'enfant est examiné 4 mois plus tard. La plaque pachydermique est considérablement diminuée au niveau de la région pariétale sur le tiers environ de la totalité de sa surface. Toutefois, au niveau de la partie antérieure où la tumeur a l'aspect de grains de raisin séparés par des scissures irrégulières, il subsiste quelques élevures.

On continue le traitement :

2 séances à 4 jours d'intervalle : 300 R par séance

Puis deux mois plus tard, 2 dernières séances : 360 R par séance.

Soit au total 3.360 R en un an.

L'enfant a été examiné 8 mois après les dernières séances de radiothérapie.

Le résultat est excellent, les saillies sont très atténuées, l'épaississement de la peau considérablement diminué.

L'enfant a pu être suivi après guérison et examiné régulièrement chaque année. Le bon aspect de la région traitée se maintient ; il n'y a jamais eu de récidence.

Actuellement, c'est-à-dire 5 ans après le résultat définitif obtenu par la radiothérapie, la région traitée conserve toujours le même aspect : la tumeur est complètement affaissée, à ce niveau le cuir chevelu est légèrement irrégulier, avec quelques petites stries à peine marquées, de coloration normale. Il n'y a pas de cheveux à ce niveau, mais il est facile en modifiant la coiffure de remédier à cet inconvénient.

AVANTAGES DE LA RADIOTHERAPIE
DANS LE TRAITEMENT
DE LA PACHYDERMIE VORTICELLEE

Le traitement de la pachydermie vorticellée du cuir chevelu par la méthode chirurgicale, s'il donne de bons résultats, n'est pas sans présenter quelques inconvénients.

L'hémorragie est un risque à redouter dans ces interventions. Un malade opéré par MALARTIC et OPIN présentait une grave hémorragie.

Dans les tumeurs très étendues, il est impossible de faire une ablation totale.

La méthode de MALARTIC et OPIN qui oblige la malade à plusieurs interventions est longue et peut être mal supportée.

La méthode de LENORMANT qui fait l'ablation de la lésion par tranches laisse subsister la tumeur partiellement.

On considère habituellement la pachydermie vorticellée comme d'origine bénigne. Mais on ne peut affirmer qu'il n'y ait pas d'éléments malins dont l'existence contre-indiquerait l'emploi du bistouri.

Enfin, la cicatrisation est lente. Il y a toujours, plus ou moins étendue, une grande perte de substance, d'où la nécessité de faire des greffes, ce qui allonge encore la durée du traitement.

C'est donc dans les formes très limitées que le traitement chirurgical trouve sa meilleure indication. Mais,

comme le dit LENORMANT, on n'a pas à les traiter car elles passent toujours inaperçues.

La radiothérapie nous a donné un excellent résultat dans un cas de pachydermie vorticellée congénitale du cuir chevelu.

Elle présente des avantages incontestables :

- facilité du traitement très bien accepté par les malades, d'application facile chez un petit enfant;
- aucune perte de substance;
- aucun risque d'hémorragie;
- disparition totale de la lésion dans les tumeurs très étendues;
- résultat esthétique intéressant;
- enfin, aucune récurrence.

Sans doute pourra-t-on objecter que le traitement échelonné sur plusieurs mois est long et que son effet n'est pas immédiat.

L'application rationnelle de ce traitement permettrait peut-être par la suite, en modifiant les doses, d'en réduire notablement la durée.

CONCLUSIONS

— Les naevi pigmentaires sont extrêmement fréquents. Beaucoup d'entre eux sont peu apparents ou d'une évolution bénigne; ils sont négligeables. D'autres, inesthétiques ou susceptibles d'un développement brusque ou d'une transformation maligne, doivent obligatoirement être traités.

— L'électro-coagulation est le traitement de choix mais inapplicable dans certains cas. La radiothérapie peut lui être substituée suivant certaines modalités et nous avons obtenu des résultats intéressants dans deux cas de naevi pigmentaires saillants. Ce traitement ne doit jamais être employé sur des naevi à tendance maligne.

— La pachydermie vorticellée, que l'on peut faire rentrer dans le cadre des naevi hypertrophiques, demeure une affection rare, d'évolution bénigne, semble-t-il, mais particulièrement inesthétique et parfois très gênante.

— Le traitement chirurgical a été le seul employé jusqu'à présent, mais nous pensons que la radiothérapie qui ne présente pas les inconvénients du traitement classique peut donner un bon résultat.

Vu,

Le Doyen :

BAUDOUIN

Vu,

Le Président de thèse :

BENARD

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

GILBERT GIDEL.

BIBLIOGRAPHIE

- BEAUSSART. — Pachydermie encéphaloïde. (Sté de Méd. du Loiret. Séance du 15 janv. 1936. In : Le Centre Médical, n° 4, avril 1936.)
- R. CARLUCCI. — Contributo clinico ed anatomo-pathologico allo studio della cosi detta « Cutis verticis gyrata ». (Policlinico sez prat) 34 : 1.657-1.661, 14 nov. 1937.)
- E. DELANNOY et J. DRIESSENS. — La pachydermie vorticellée du cuir chevelu. (Ann. d'anatomie pathologique et d'anatomie normale médico-chirurgicale, T. 16, n° 3, mars 1939, p. 283. Journ. de Chir., oct.-nov. 1939, n° 45, p. 506.)
- Documentaire anatomo-pathologique sur la pachydermie vorticellée du cuir chevelu. (L'Echo Médical du Nord, T. 9, n° 10, 31 mai 1938, p. 265.)
- L. DUFOURMENTEL. — Un cas de pachydermie vorticellée du cuir chevelu. (Revue de laryng. Otologie rhinologie, 26 février 1938, p. 196.)
- L. DUFOURMENTEL et LORTAT-JACOB. — Un cas de pachydermie vorticellée du cuir chevelu. (Séance du 4 février 1938. In : Bulletins et mémoires de la Sté des Chirurgiens de Paris, T. XXX, n°s 3 et 4, 1938.)
- A. DUPONT. — La pachydermie vorticellée du cuir chevelu. (Ann. d'anat. path. 16 : 761-764, juin 1939.)
- J. PAYENNEVILLE & W. M. STEWART. — Un nouveau cas de pachydermie plicaturée du cuir chevelu. (Bulletin de la Soc. Fr. de dermatol. et syphiligraphie, n° 3, oct. 1940. Séance du 10 oct. 1940.)
- L. PERIN. — Pachydermie vorticellée du cuir chevelu à forme cir-

- conscrite (*Cutis verticis plicata*. Pachydermie plicaturée du cuir chevelu). (Rev. Franç. de dermat. et de vénéréol., 9 : 272-281, mai 1933.)
- C. E. ROCA. — Nevos hipertroficás múltiples del cuero caballudo a tipo paquidermia vorticelada. (Rev. argent. dermsif 23 : 396-405, 1939.)
- G. GIRAUD & J.-M. BERT. — Pachydermie vorticellée du cuir chevelu ou *cutis verticis gyrata*. (Archives de la Sté des sciences méd. et biol. de Montpellier et du Languedoc médit. fasc. VII. Travaux de mai 1938 - Publié en juillet 1939, p. 342-343.)
- HUSSON. — La pachydermie vorticellée du cuir chevelu. (Thèse de Lille, 1937-1938.)
- LÀVERDE. — Considérations sur la pachydermie vorticellée (à propos de quatre cas nouveaux). (Thèse de Lyon, 1937-1938.)
- LE FORT, PIQUET J. & INGELRANS P. — La pachydermie vorticellée du cuir chevelu chez un garçon de 5 ans. (ECHO Médical du Nord, 28 juin 1924.)
- S. LONGHIN & T. BUCSA. — Case of vorticellar pachyderma of scalp. (Rev. san. Mil. Bucaresti 38 : 479-484, July 1939.)
- MARGAROT J. — Maladie naevique et pachydermie vorticellée du cuir chevelu. (Bull. soc. d. sc. méd. et biol. de Montpellier, 1923, 24, V. 13, 22.)
- NICOLAS J., R. PEYCELON, G. MASSIA & J. ROUSSET. — Pachydermie vorticellée congénitale de nature naevique pigmentaire. (Réunion dermatologique de Lyon, séance du 21 janv. 1937. In : Bulletin de la Sté Franç. de dermatologie et syphiligraphie, n° 4, avril 1937.)
- MICHEL. — Contribution à l'étude du traitement chirurgical de la pachydermie vorticellée du cuir chevelu. (Thèse de Lyon, 1936-1937.)
- PARKES, WEBER & ATKINSON. — Pachydermie vorticellée unilatérale chez un acromégalique. (The British Journ. of Dermatol. and syphilis, n° 48, nov. 1928, p. 451.)
- Ch. ADRIAN. — Sur la morphogenèse de la pachydermie occipitale

- vorticellée (« Cutis verticis gyrata » cuir chevelu encéphaloïde). Ses rapports avec l'acromégalie. Bull. Soc. Franç. de Dermat. et de Syph., Strasbourg, 10 juillet 1932, p. 1.485-1.495.)
- CH. ADRIAN & A. FORSTER. — Neue Falle von sog. cutis verticis gyrata. (Arch. f. dermat. u. Syph., bd. 127-1920, p. 767-790.)
- ALDERSON. — Cutis verticis gyrata. (Arch. of Dermat. and Syph., oct. 1922, p. 448.)
- AUDRY. — Pachydermie occipitale vorticellée (cutis verticis gyrata). (Ann. de Dermat. et de Syphil., 4^e série, X, 1909, p. 257-258.)
- BOGROW. — Ein Fall von cutis verticis gyrata (Unna). (Monatshof. f. Prakt. Dermat. A. L. P., 16, 1910.)
- CH. AUBRY. — Pachydermie occipitale vorticellée (Cutis verticis gyrata). (Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie, 1909, p. 257.)
- UNNA. — Cutis verticis gyrata. (Monatshefte f. Praktische Dermatologie, T. XIV, p. 227, 1907.)
- H. FISCHER. — Zur frage der Faltenbildund der Kopfhaut insbesondere der cutis verticis gyrata. (Arch. für Dermatol. und Syphiligr., 1922, T. CXLI, p. 251.)
- ALIBERT. — Monographie des Dermatoses.
- LUIS F. CALLE. — Cuir chevelu encéphaloïde. (Bull. Soc. Franç. de Dermat. et Syph., 3 avril 1913, p. 191-195.)
- A. FORSTER & CH. ADRIAN. — Sur la morphogenèse de la pachydermie occipitale vorticellée. (C. R. séances de la Soc. de Biol., séance du 16 avril 1920. LXXXIII, p. 634-636.)
- GALANT. — Zur Frage der cutis verticis gyrata. (Correspondenzbl. f. Schwietzer Arzte, 1918, n° 22, p. 743-746.)
- JEAN GEORGESCO. — De la pachydermie vorticellée. (Thèse Paris, 1921.)
- JADASSOHN. — Eine eigentümliche Furchung. Erweiterung und Verdickung der Haut am Hinterkapfe. (Verhand d. Deutsch. Dermat. ges., IX^e Congrès Bern., 1906, Berlin Springer, 1907, p. 451-453.)

- LENORMANT. — La pachydermie vorticellée du cuir chevelu (étude clinique et anatomique, essais de traitement chirurgical). (Ann. de Derm. et Syph., p. 225, 1920.)
- La pachydermie vorticellée du cuir chevelu et son traitement chirurgical. (Bull. et mém. de la Soc. de Chir., 22 fév. 1921. A. XLVI, p. 247.)
- J. LEVA. — Uber Familiare Akromegalie. (Mediz. Klinik, 1915, n° 46, p. 1.266-1.268.)
- MALARTIC et OPIN. — Un cas de pachydermie vorticellée du cuir chevelu. (Bull. et mém. de la Soc. de Chir., 17 juin 1914, p. 804.)
- Pachydermie vorticellée du cuir chevelu. (Presse Méd., 25 juillet 1914, p. 567.)
- G. ROUVIÈRE. — Pachydermie occipitale vorticellée et acné cheloïdienne. (Ann. de Dermat., 1911, p. 495.)
- L. SCHEFFER. — Le cutis verticis gyrata, une altération de la peau d'ordre mécanique. (Th. Strasbourg, 1920.)
- STUHMER. — Cutis gyrata du front (Cutis gyrata der stirn). (Dermat. Wochenschr., 1922, T. II, p. 249.)
- VON VERESS. — Uber die Cutis verticis gyrata (Unna). (Dermat. Zeitschr., T. XV, p. 675, 1908.)
- VICNOLO-LUTATI. — Beitrag zum Studium der cutis verticis gyrata (Jadassohn-Unna). (Arch. f. Dermat. und Syph., T. CIV, p. 421, 1910.)
- VOERNER. — Cutis verticis gyrata. (Dermat. Wochenschr., T. LIV, p. 309, 1912.)

